UNIVERSITÉ DE LAUSANNE — FACULTÉ DE MÉDECINE

CLINIQUE DE DERMATO-VÉNÉRÉOLOGIE
Directeur : Professeur J. Delacrétaz

Carcinomes sur kystes cutanés

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine
par

CÉCILIA MARIÉTHOZ-KITTNER
Médecin diplômé de l'Université de Lausanne
Originaire de Nendaz (Valais)

IMPRIMERIE MONTANDON & Cie FLEURIER
1976

Carcinomes sur kystes cutanés

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE — FACULTÉ DE MÉDECINE

CLINIQUE DE DERMATO-VÉNÉRÉOLOGIE
Directeur : Professeur J. Delacrétaz

Carcinomes sur kystes cutanés

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Lausanne

pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

CÉCILIA MARIÉTHOZ-KITTNER

Médecin diplômé de l'Université de Lausanne
Originaire de Nendaz (Valais)

IMPRIMERIE MONTANDON & Cie FLEURIER
1976

IMPRIMATUR

Le Conseil de la faculté de médecine de l'Université de Lausanne, après avoir pris connaissance des rapports favorables de MM. les professeurs J. Delacrétaz et L. Ozzello et sans se prononcer sur les opinions du candidat, autorise l'impression de la thèse intitulé : « Carcinomes sur kystes cutanés » présentée par Madame Cécilia Mariethoz-Kittner, Médecin diplômé de l'Université de Lausanne, pour l'obtention du grade de Docteur en médecine.

Lausanne, le 25 mai 1976.

Le Doyen :
Prof. G. Candardjis

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

En hommage respectueux
et reconnaissant
à mon cher père.

A ma chère maman
A mon mari
A ma petite Céline

Nous tenons à exprimer à M. le professeur J. Delacrétaz toute notre gratitude pour les précieuses connaissances que nous avons acquises sous sa direction à la Clinique Dermatologique de Lausanne et pour la bienveillance avec laquelle il a présidé à l'élaboration de ce travail.

CARCINOMES SUR KYSTES CUTANÉS

Introduction

Les kystes cutanés ont fait l'objet de multiples classifications, se référant soit à la nature de leur contenu, soit à leur origine embryologique supposée, soit à la morphologie de leur paroi ; il subsiste, actuellement encore, la plus grande confusion dans leur nomenclature (Glaus).

Nous ne nous occupons ici que de deux types de kystes, que nous appellerons, selon la nomenclature de Mc Gavran et Binnington, kystes épidermiques et kystes pilaires. Nous n'avons, en effet, trouvé aucune observation de développement d'un carcinome à partir des kystes de la sébocystomatose, des kystes dermoïdes (à part un cas de Sirtori et Veronesi), des hidrocystomes eccrines, sinon peut-être le cas No 5 de Sirtori et Veronesi, qualifié par l'auteur de « cisti siringeale cancerrizzata », ou des cystadénomes apocrines.

Le kyste épidermique (ou kyste épidermoïde) est situé dans le derme ; il contient de la kératine, souvent disposée en lamelles concentriques ; sa paroi est faite d'un épithélium, constitué d'une assise de cellules basales et de plusieurs assises de cellules malpighiennes et granuleuses ; dans les lésions anciennes, la paroi peut s'atrophier sous l'effet de la pression du contenu et se trouver réduite à deux à trois assises de cellules aplaties.

Cliniquement, il se présente comme une voussure soulevant la peau, mesurant de moins de 1 mm (kyste miliaire) à plusieurs centimètres de diamètre ; on peut souvent distinguer un pore central, ce qui s'explique sans peine, puisqu'il s'agit dans la majorité des cas de la dilatation d'un infundibulum folliculaire, en amont de son ostium obstrué.

Les kystes épidermiques peuvent se localiser n'importe où, mais prédominent au visage et au tronc. Sur 875 kystes épidermiques de notre collection, nous trouvons les localisations suivantes :

Visage : 375
Dos : 93
Face antérieure du thorax : 70
Cuir chevelu : 41
Cou : 53
Nuque : 57
Bras : 50
Cuisses : 26
Dos de la main : 21
Aisselles : 20
Paroi abdominale : 15
Scrotum : 16
Jambes : 13
Flancs : 12
Fesses : 9
Verge : 4

Les kystes épidermiques peuvent se rompre, sous l'effet de facteurs mécaniques (pression du contenu du kyste provoquant l'atrophie, puis la rupture de la paroi) ou chimiques (agression de la paroi par des acides gras, libérés lors de l'hydrolyse des triglycérides du contenu kystique sous l'effet de l'action d'enzymes du corynebacterium acnes, commensal habituel de la peau humaine). La rupture de la paroi provoque une réaction cellulaire intense, dans laquelle prédominent généralement les polynucléaires et les macrophages, uni ou multinucléés. L'apparition de foyers de calcification n'est pas fréquente.

Le kyste pilaire, appelé loupe dans le langage vulgaire, se localise avec prédilection au cuir chevelu, plus rarement au tronc ou au scrotum. Sur 269 kystes pilaires de notre collection, nous trouvons les localisations suivantes :

Cuir chevelu : 230
Dos : 7
Front : 6
Epaules : 3
Tempes : 3
Joues : 4
Nuque : 3
Avant-bras : 3
Flancs : 2
Cuisses : 2
Doigts : 2
Paupières : 1
Menton : 1
Lèvres : 1
Genoux : 1
Seins : 1

Il est souvent familial (transmission autosomale dominante, selon Sanderson) et multiple. Sous-cutané, il soulève la peau, formant une voussure lisse, qui ne présente pas d'orifice.

Son contenu est ferme et homogène ou grumeleux ; sa paroi, faite de plusieurs assises de cellules épithéliales, ne forme pas de granulations de kératohyaline ; les cellules des assises les plus centrales gonflent, perdent leur structure et se fondent progressivement dans la masse compacte qu'elles bordent. Dans un travail assez convaincant, H. Pinkus rapproche cette évolution du type de kératinisation que subit le trichilemme, d'où le qualificatif de trichilemmal qu'il donne à ce type de kyste.

CHAPITRE PREMIER

Observations personnelles

Abstraction faite des kystes dermoïdes, de la sébocystomatose, des hidrocystomes eccrines et des cystadénomes apocrines, notre collection histologique comprend 1144 kystes cutanés, dont 875 kystes épidermiques et 269 kystes pilaires.

Parmi eux nous en trouvons 6 sur la paroi desquels un carcinome s'est développé.

Description des cas

Cas No 1 :

Mme T. U., patiente de 73 ans, présente, depuis au moins 2 ans avant son admission dans notre service, deux formations tumorales sur le cuir chevelu.

Sa mère aurait présenté des lésions semblables.

Dans son anamnèse personnelle, on relève plusieurs thrombo-phlébites des membres inférieurs et une bronchopneumonie de la base gauche, contractée 2 mois avant l'admission.

Lorsque la patiente vient nous consulter, une des lésions est ulcérée depuis 6 mois.

Au status général, on relève un important status variqueux des membres inférieurs, ainsi qu'une condensation à la base pulmonaire gauche, confirmée par la radiographie thoracique.

Dans la région pariétale gauche du cuir chevelu, une tumeur saillante, arrondie, couleur peau normale, de consistance molle, indolore, sans orifice visible et mesurant 1,5 cm de diamètre peut être diagnostiquée avec certitude comme une loupe banale ; dans la région occipitale gauche,, une autre lésion, mesurant environ 3,5 cm de diamètre, érythémateuse, ulcérée à l'un de ses pôles, laisse sourdre du pus mêlé de sang ; elle est entourée d'un halo inflammatoire et est douloureuse à la pression. Elle s'accompagne d'adénopathies jugulaires, nuchale, sous-angulo-maxillaire gauche et spinales postérieures droites.

Cliniquement, le diagnostic de tumeur maligne sur kyste est considéré comme probable. Cette lésion est excisée et la plaie opératoire recouverte d'une greffe dermo-épidermique prélevée à la cuisse.

A l'examen histologique, le fragment prélevé est partiellement recouvert d'un épiderme d'épaisseur irrégulière, riche en follicules pileux et en glandes sébacées, surtout dans les extrémités des coupes.

Un de ces follicules, volumineux, présente une dilatation très importante, aboutissant à la formation d'un kyste.

Dans sa partie superficielle, celui-ci est entouré d'une paroi épidermoïde, dont la couche granuleuse a disparu ; mince, par endroits nécrotique, cette paroi disparaît même, dans certaines zones, de sorte que le contenu du kyste se trouve au contact immédiat du tissu conjonctif du voisinage ; celui-ci, qui est en voie de nécrose, est infiltré de polynucléaires de façon très dense.

Plus profondément, la paroi kystique est épaissie et émet des prolongements digitiformes dans le stroma voisin. Elle est bordée par une couche basale, dont les cellules ont des formes, des dimensions et une colorabilité irrégulières. Les cellules malpighiennes sont parfois gonflées, leur protoplasme est granuleux, leurs noyaux dégénérés et entourés d'une volumineuse vacuole. Dans la partie la plus profonde de la formation kystique, la paroi a disparu et on ne trouve, en fait d'éléments épithéliaux, que des travées de cellules néoplasiques. Celles-ci présentent un protoplasme éosinophile irrégulier, des noyaux très volumineux, avec une répartition grossière de la chromatine et parfois plusieurs nucléoles ; les mitoses sont assez nombreuses ; certaines sont pathologiques.

Plus loin, la paroi réapparaît de manière irrégulière, en présentant une prolifération néoplasique semblable à celle décrite ci-dessus.

Le contenu du kyste est formé par un matériel fibrillaire, éosinophile, partiellement homogénéisé. Par endroits il contient de nombreux globules rouges ; un certain nombre de noyaux pycnotiques persiste ici et là.

Le stroma est oedématié, partiellement nécrotique, riche en capillaires néoformés et dilatés, dont la paroi est tuméfiée et la lumière remplie de globules rouges.

Une réaction cellulaire, comprenant des lymphocytes, des histiocytes, de nombreux polynucléaires, des plasmocytes et, par places, de nombreux fibroblastes, infiltre le tissu conjonctif.

En résumé, nous avons ici une prolifération épithéliomateuse se développant sur la paroi d'un kyste folliculaire à paroi épidermoïde ; cette prolifération est malpighienne, avec de très nombreuses atypies cellulaires et nucléaires, d'assez nombreuses mitoses pathologiques et un caractère irrégulièrement infiltrant. On ne note nulle part de tendance à la kératinisation. Nous pouvons donc poser le diagnostic histologique de carcinome spino-cellulaire peu différencié, développé sur la paroi d'un kyste épidermoïde.

La cicatrisation est obtenue sans complications ; les adénopathies, qui n'ont pu être biopsiées, ont régressé spontanément, ce qui parle très fortement en faveur de leur nature inflammatoire.

La patiente a été contrôlée régulièrement à notre consultation.

Trois années après l'excision elle ne présente ni récidive locale, ni métastase décelable, ni lésion nouvelle.

Cas No 2 :

Mme M. S., patiente de 65 ans, présente, depuis 3 mois avant son admission à l'hôpital, une croûtelle de l'aile nasale gauche. Il n'y a pas de lésion tumorale à signaler dans son anamnèse familiale. Elle-même a présenté un zona facial 6 ans plus tôt ; un épithélioma basocellulaire frontal droit a été excisé 4 mois auparavant. Malgré une cautérisation, dont on n'a pas pu préciser la date, la lésion cutanée nasale s'est étendue et provoque une sensation de brûlure.

Au status général, la patiente ne présente aucune lésion notable, mises à part ses difficultés à la marche, causées par une arthrose des genoux et des hanches.

La lésion cutanée est nodulaire, bosselée, entourée d'une zone légèrement tuméfiée et érythémateuse, occupant, au moment de l'admission, toute l'aile nasale gauche. On ne palpe pas d'adénopathies satellites ; la muqueuse nasale est calme et propre. Notre diagnostic clinique était celui d'épithélioma. On pratique une excision totale d'emblée et on prévoit une réfection plastique en deux temps.

A l'examen histologique le fragment de peau traverse l'aile nasale de part en part. Sur la face externe, l'épiderme est normal ; il présente de nombreux follicules, certains dotés de glandes sébacées volumineuses. Sur la face interne

l'épiderme est également normal, mais les glandes sébacées y sont moins développées.

D'un côté et de l'autre, le derme est richement pourvu de capillaires fortement dilatés et, du côté interne, un oedème dissocie légèrement les fibres conjonctives. Entre les dermes du côté interne et externe, on trouve du tissu adipeux peu abondant, des fibres musculaires striées et, à l'extrémité supérieure, une lame cartilagineuse.

Dans le derme, du côté externe, on note la présence de deux formations kystiques, pratiquement identiques. Elles s'étendent jusqu'à l'hypoderme ; leur paroi est constituée par une basale, formée de cellules aplaties, avec des noyaux assez fortement colorés et plusieurs assises malpighiennes, faites de cellules un peu pâles, à noyaux irréguliers, également pâles.

Dans les assises cellulaires les plus proches du centre, on trouve, par endroits, un saupoudrage de granulations basophiles de diamètre irrégulier. Le contenu des kystes est formé de lamelles cornées partiellement ortho-, partiellement parakératosiques.

Une partie importante de la paroi kystique prolifère et donne naissance à de nombreux bourgeons et îlots épithéliaux, bordés par une couche de cellules tantôt cuboïdes, tantôt cylindriques, tantôt aplaties, avec quelques atypies cellulaires et quelques mitoses ; à l'intérieur de cette couche périphérique, les cellules malpighiennes sont très volumineuses, leurs noyaux sont pâles et contiennent peu de chromatine et un à deux nucléoles. Une partie des îlots est centrée par un globe corné, ortho- ou parakératosique, parfois infiltré de polynucléaires.

En un point, la paroi kystique est rompue et le contenu lamellaire pénètre dans le stroma. Ce dernier est formé par un tissu conjonctif riche en fibroblastes, en histiocytes, en lymphocytes et en polynucléaires. A l'endroit de la rupture de la paroi kystique, on note une réaction macrophagique et giganto-cellulaire.

En résumé, nous avons à faire à une prolifération de la paroi d'un kyste épidermoïde, à la limite d'une simple hyperplasie et d'un carcinome spinocellulaire très bien différencié.

Le défect alaire gauche a été comblé par un lambeau jugal.

Les suites opératoires ont été simples, et le défect parfaitement comblé.

Aucune récidive n'a été signalée 12 ans après l'intervention.

Cas No 3 :

W. F., patient de 86 ans, présente, depuis 2 ans avant son entrée à l'hôpital, une lésion nodulaire de la tempe gauche.

On relève, dans son anamnèse familiale, un cancer de l'oesophage chez son père. Lui-même, par contre, n'a aucun antécédent tumoral, ni cutané. Il est porteur d'une prothèse de l'oeil gauche depuis une énucléation pour glaucome et il souffre d'une cataracte de l'oeil droit. Il est diabétique depuis une dizaine d'années et traité par un régime standard.

La lésion cutanée, qui mesurait au début 0,5 cm de diamètre, a saignoté à plusieurs reprises et était parfois prurigineuse.

Au cours des dix jours précédant l'admission dans notre service, la lésion a augmenté de volume pour atteindre un diamètre de 4 cm. Elle est devenue douloureuse à la palpation et laisse sourdre du pus.

Lors de notre examen le patient ne présente pas de troubles somatiques notables, autres que ceux mentionnés dans l'anamnèse.

La tempe gauche présente une lésion nodulaire, de consistance dure par endroits et fluctuante à d'autres, mesurant 4 cm de diamètre. La peau qui la recouvre est lisse, rose-rouge, laissant s'échapper du pus à la pression. Le diagnostic de tumeur maligne est envisagé.

A l'examen histologique la peau de la région temporale présente un épiderme légèrement hyperplasique ; dans le derme moyen et profond une formation kystique contient des lamelles cornées, généralement parakératosiques, dessinant des volutes.

La paroi du kyste est bien reconnaissable à son pôle supérieur ; elle est d'épaisseur irrégulière : la basale y est normale, les cellules épineuses oedématiées et la granuleuse inconstante. Elle est modérément infiltrée de petites cellules rondes et de polynucléaires.

Pour le reste, cette paroi est remplacée par une prolifération de cellules, généralement cuboïdes, à protoplasme éosinophile peu abondant, se colorant avec une intensité variable ; les noyaux sont de forme et de dimension également variable, souvent hyperchromes et monstrueux ; la chromatine y est généralement grossièrement répartie et ils contiennent un, deux, parfois trois nucléoles ; on trouve également quelques cellules tumorales géantes multinucléées et quelques éléments subissant une kératinisation individuelle ; les mitoses sont peu nombreuses. Une partie seulement des îlots tumoraux sont centrés par un globe corné, souvent parakératosique.

Cette prolifération envahit le derme entourant le kyste d'une part, pénètre à l'intérieur de celui-ci d'autre part.

Le stroma contient de nombreux capillaires néoformés et dilatés ainsi qu'un infiltrat très dense et très étendu, formé avant tout de plasmocytes, avec des cellules rondes, des histocytes, et, par endroits, des macrophages.

Ici encore, un carcinome spino-cellulaire moyennement différencié s'est développé sur la paroi d'un kyste épidermoïde.

Après son séjour hospitalier le patient a été suivi pendant deux mois à la Clinique Beau-Site à Leysin, puis a été placé dans un établissement gériatrique.

Il y est décédé trois semaines plus tard, dans un état général déficient et cachectique. Il n'a pas été pratiqué d'autopsie.

Cas No 4 :

J. J., patient de 75 ans, a été opéré pour une petite lésion tumorale présternale, existant depuis quelques mois. Il n'y a d'antécédents tumoraux, ni chez lui, ni dans sa famille.

Nous n'avons pas été en mesure d'obtenir des renseignements cliniques précis.

La lésion, excisée in toto, nous a été envoyée pour examen histologique.

La pièce examinée est recouverte d'un épiderme d'épaisseur irrégulière, généralement pauvre en crêtes interpapillaires.

La basale subit par endroits une dégénérescence importante et est infiltrée de cellules inflammatoires.

Au centre des coupes, un follicule pileux, fortement dilaté, donne naissance à une formation kystique. La moitié inférieure de l'infundibulum donne à son tour naissance à une prolifération épithéliale en travées anastomotiques, inconstamment bordées par une assise de cellules cuboïdes, à noyaux fortement colorés ; le reste des plages est formé de cellules de type malpighien, de forme et de taille variables ; elles sont généralement plus grandes que les cellules normales, vraisemblablement du fait d'un certain oedème intracellulaire. Les îlots tumoraux subissent parfois une kératinisation centrale.

Une violente réaction lympho-histio-plasmocytaire, avec des macrophages et des cellules géantes, de type Langhans et surtout de type corps étranger, occupe un stroma oedématié et hyperémié ; en outre de nombreux capillaires néoformés et dilatés sont gorgés de sang.

En résumé, il s'agit d'un carcinome spino-cellulaire moyennement différencié, développé sur un kyste épidermoïde. Des contrôles ultérieurs n'ont pas révélé de récidive chez ce patient dans les 9 années qui ont suivi l'excision.

Cas No 5 :

J. F., patient de 90 ans, présente, depuis plus d'une année, une lésion tumorale du pavillon de l'oreille. Nous n'avons pas de renseignements anamnestiques précis à son sujet, ni à celui de sa famille. La pièce opératoire nous a été envoyée pour examen histologique par le médecin du patient, avec le diagnostic clinique d'épithélioma basocellulaire.

A l'examen histologique le fragment de peau prélevé est recouvert d'un épiderme irrégulier d'épaisseur, riche en follicules pilosébacés.

La dilatation d'un de ces follicules aboutit à la formation d'un kyste ; dans sa partie la plus superficielle, celui-ci est entouré d'un épithélium infundibulaire irrégulier d'épaisseur ; dans les deux-tiers inférieurs, la paroi kystique n'est plus reconnaissable ; elle est remplacée par une prolifération en travées anastomotiques et en îlots (fig. 1), formés de cellules à protoplasme éosinophile, de dimension variable, généralement cuboïdes, reliées entre elles par des ponts intercellulaires, souvent difficiles à distinguer (fig. 2 et 3) ; certains des îlots sont centrés par un petit globe corné, parfois parakératosique ; quelques cellules subissent une kératinisation individuelle. Les noyaux sont généralement pâles, pauvres en chromatine, finement répartie, et dotés d'un ou deux nucléoles. Les mitoses sont assez abondantes, au moins dans certains champs ; certaines sont atypiques, en particulier tripolaires.

La prolifération tumorale s'est faite dans deux directions ; d'une part à l'intérieur du kyste, de la partie inférieure duquel tout contenu lamellaire a disparu, d'autre part à l'extérieur du kyste, sous forme de bourgeons tumoraux pénétrant dans le stroma.

Celui-ci, oedématié, contient de nombreux vaisseaux néoformés et dilatés, ainsi qu'une infiltration dense, formée de très nombreux plasmocytes, de lymphocytes et de quelques polynucléaires ; ces cellules inflammatoires pénètrent, par endroits, dans les plages tumorales.

En résumé, un carcinome spino-cellulaire modérément différencié s'est développé sur la partie inférieure d'un kyste épidermoïde. Le patient n'a pas présenté de récidive jusqu'à sa mort, survenue cinq ans plus tard, des suites d'un ictus.

Cas No 6 :

B. J., patient de 78 ans, présente depuis une année une tuméfaction de l'oreille gauche, devenue douloureuse à la pression et laissant parfois sourdre un peu de liquide.

Dans son anamnèse familiale et personnelle, il n'y a aucune lésion tumorale à signaler.

Au status, le pavillon de l'oreille gauche est rouge, oedématié. Sur l'anthélix, on palpe une tuméfaction de la taille d'une petite cerise, avec un discret suintement. Au pôle supérieur, on voit une zone atrophique, limitée vers la peau saine par un petit bourrelet.

A l'examen histologique, l'épiderme de surface est d'épaisseur irrégulière, pauvre en crêtes interpapillaires. Le corps de Malpighi est oedématié et contient des cellules inflammatoires dégénérées, difficiles à identifier avec certitude. La couche basale est normale.

Dans la profondeur du derme, on trouve une vaste formation kystique à contenu lamellaire, formant des volutes irrégulières. La paroi du kyste comporte une mince couche granuleuse inconstante. Le corps de Malpighi est réduit à une ou deux assises de cellules, souvent aplaties ; pour le reste il est remplacé par une prolifération de cellules dotées d'un protoplasme éosinophile peu abondant et de gros noyaux irréguliers, certains hyperchromes, avec une répartition variable de la

chromatine et un à trois nucléoles (fig. 4). Cette prolifération, qui part de la couche basale, envahit également le derme, sous forme de travées tumorales, qui sont souvent anastomosées entre elles. Les cellules de la périphérie de ces plages sont généralement cubiques, avec un noyau volumineux, dont la chromatine est grossièrement répartie, et qui contiennent un ou plusieurs nucléoles. A l'intérieur des plages, les cellules sont plus volumineuses, éosinophiles, alors que leur noyau paraît gonflé et parfois en voie de dégénérescence. Les mitoses sont nombreuses.

Le processus de prolifération de la paroi kystique est généralement contenu par une lame cartilagineuse ; en deux endroits toutefois, la tumeur fait effraction dans le cartilage, qu'elle traverse de part en part.

La stroma-réaction, plasmo-lymphocytoire, est intense ; elle se mêle par endroits à la formation tumorale.

En résumé un carcinome spino-cellulaire assez mal différencié s'est développé sur la paroi d'un kyste épidermoïde.

Le patient a été, par la suite, suivi ambulatoirement.

Il n'a pas présenté de récidive locale, ni de métastase dans les deux ans suivant l'intervention.

TABLEAU RÉCAPITULATIF DE NOS SIX CAS :

Patient No	*Sexe*	*Age*	*Localisation*	*Type de kyste*	*Type de carcinome*
1	fém.	73	cuir chevelu	épidermoïde	spino-cellulaire
2	fém.	65	aile du nez	épidermoïde	spino-cellulaire
3	masc.	86	tempe	épidermoïde	spino-cellulaire
4	masc.	75	région présternale	épidermoïde	spino-cellulaire
5	masc.	90	pavillon de l'oreille	épidermoïde	spino-cellulaire
6	masc.	78	pavillon de l'oreille	épidermoïde	spino-cellulaire

Nous avons ainsi observé six cas de carcinome spino-cellulaire sur un total de 1144 kystes cutanés ; ces six carcinomes se sont développés à partir de la paroi de kystes épidermoïdes ; nous n'avons observé aucun carcinome développé à partir de la paroi de nos 269 kystes pilaires ; nous n'avons, d'autre part, rencontré aucun basaliome développé à partir de la paroi d'un kyste.

Nous avons donc rencontré un carcinome dans 0,51 % de la totalité de nos kystes cutanés et, plus précisément, dans le 0,68 % de nos kystes épidermoïdes.

CHAPITRE II

Etude des statistiques publiées antérieurement

La fréquence du développement d'un carcinome sur la paroi d'un kyste a été appréciée de façons extrêmement diverses :

Caylor (1925) a observé 12 carcinomes sur 236 kystes, soit 5 % ; Bishop (1931) rapporte 11 cas de carcinome sur 114 kystes examinés, ce qui donne une proportion de 9,2 % ; ce chiffre est de loin le plus élevé que nous ayons retrouvé dans la littérature ; il s'explique peut-être par le recrutement particulier du matériel examiné, l'auteur travaillant dans le département de pathologie d'une clinique oncologique.

Stone et Abbey (1935) observent 8 carcinomes sur 333 kystes, soit 2,2 % ; Love et Montgomery (1943) décrivent 4 carcinomes sur 271 kystes, soit 1,5 % ; Peden (1948) observe 14 carcinomes sur 818 kystes, soit 1,7 % ; Sirtori et Veronesi (1953) trouvent 5 carcinomes sur 110 kystes, soit 4,5 % ; Welch (1958) rencontre 9 carcinomes sur un total de 239 kystes, soit 3,7 %, Hadida et coll. (1962) rapportent une série de 5 cas de carcinomes spino-cellulaires développés sur une loupe, sur un total de 280 épithéliomas hospitalisés, ce qui représente 1,78 % ; mais ce chiffre ne peut, bien entendu, pas être comparé à ceux des autres statistiques qui, plus logiquement, apprécient la fréquence des épithéliomas sur kystes par rapport au nombre total des kystes et non par rapport à celui des épithéliomas. Mac Donald (1963) observe 7 carcinomes sur 637 kystes, soit 1,1 %.

Notre chiffre de 0,51 % est donc très nettement en-dessous de celui des autres statistiques publiées ; et pourtant nous sommes convaincus qu'il est encore exagéré ; en effet, nombre de kystes, dont la bénignité clinique était évidente, n'ont pas été excisés ou, en tout cas, pas été soumis à un examen histologique ; si celui-ci avait été pratiqué systématiquement, tout laisse penser que la fréquence des carcinomes serait encore moindre.

Quels sont les types de carcinomes observés et sur quels kystes se développent-ils ?

Seff et Berkowitz (1916) rapportent 3 cas de carcinomes développés sur des kystes sébacés, dont ils ne donnent pas de définition : le premier est désigné comme un épithélioma sous-cutané avec « keratohyalin degeneration » (?), alors que le deuxième est un carcinome baso-cellulaire et le troisième un carcinome spino-cellulaire.

Des 12 cas de Caylor (1925), 2 étaient des basaliomes, 10 des spinaliomes ; l'auteur ne distingue pas entre les différents types de kystes, qu'il range tous sous le nom de kystes sébacés.

Des 11 cas de Bishop (1931) 9 sont des carcinomes spino-cellulaires et 2 des carcinomes baso-cellulaires. Ils se sont développés sur des kystes qu'il nomme sébacés et qui tous, d'après la définition succinte qu'il en donne, correspondent à notre kyste épidermique.

Des 8 cas de Stone et Abbey (1935), 4 étaient de type baso-cellulaire, 3 de type spino-cellulaire et 1 de type mixte. Ces auteurs, eux non plus, ne subdivisent pas les kystes cutanés.

Des 3 cas de Collins (1936), 2 carcinomes spino-cellulaires et un « état précancéreux » se sont développés sur des kystes « sébacés », qu'il ne définit pas.

Des 4 cas de Love et Montgomery (1943), 2 sont des carcinomes spino-cellulaires, développés sur des kystes épidermiques et 2 sont des carcinomes baso-cellulaires, développés sur des kystes qu'il nomme sébacés et qui correspondent à notre kyste pilaire.

13 des 14 cas de Peden (1948) sont des carcinomes spino-cellulaires, le cas No 3 étant non classé («unclassified ») ; l'auteur se refuse à distinguer entre les différents types de kystes.

Les 5 cas de Sirtori et Veronesi (1953) se répartissent de la manière suivante : 3 carcinomes spino-cellulaires, dont 2 développés sur des kystes épidermiques et 1 sur un kyste dermoïde ; 1 carcinome polymorphe (?) développé sur un kyste épidermique et 1 prolifération de cellules cubiques sur un kyste de type « syringeale » (?).

Welch (1958) distingue entre kyste épidermoïde, qui correspond à notre kyste épidermique, et kyste sébacé, qui correspond à notre kyste pilaire. Ses 9 cas se répartissent de la manière suivante :

3 carcinomes spino-cellulaires, 2 carcinomes baso-squameux et 1 basaliome se sont développés sur des kystes pilaires, alors que 2 carcinomes spino-cellulaires et 1 carcinome baso-squameux se développaient sur un kyste épidermique.

Les 5 cas de Hadida et coll. sont des spino-cellulaires.

Des 6 cas de Mac Donald, 5 sont des carcinomes baso-cellulaires, et un seul un carcinome spino-cellulaire ; tous se sont développés sur des kystes épidermiques.

En résumé, on note une nette prédominance de carcinomes spino-cellulaires, dont nous trouvons 51 cas pour 16 basaliomes et 3 carcinomes baso-squameux, les 5 autres cas étant difficilement classables avec sécurité. Ceci est confirmé par nos 6 observations, qui concernent toutes des carcinomes spino-cellulaires. Mac Donald n'a pas d'explication quant à sa surprenante répartition (5 basaliomes pour 1 spinaliome).

Il est plus difficile de tirer des conclusions sur le genre de kystes à partir desquels les carcinomes se développent avec prédilection, puisque plusieurs auteurs (Seff et Berkowitz, Caylor, Peden, Stone et Abbey, Collins) ne font pas de subdivision ; Hadida parle de loupes et tous ses cas sont localisés au cuir chevelu ; il s'agit donc probablement de kystes pilaires.

Pour le cas où les indications sont données clairement, nous voyons que, sur 21 carcinomes spino-cellulaires, 17 se sont développés sur des kystes épidermiques et 3 sur des kystes pilaires ; des 8 carcinomes baso-cellulaires, 3 se sont développés sur des kystes pilaires et 5 sur des kystes épidermiques ; l'un des carcinomes baso-squameux s'est développé sur la paroi d'un kyste pilaire, les 2 autres sur celle de kystes épidermiques.

Nos 6 observations de carcinomes spino-cellulaires, développés à partir de la paroi de kystes épidermiques, sont donc bien dans la ligne générale des données de la littérature.

CHAPITRE III

Diagnostic différentiel

Cliniquement, le diagnostic différentiel d'un carcinome développé sur un kyste se posera d'avec un kyste enflammé, d'avec un carcinome développé à partir de l'épiderme de surface et d'avec un kyste épidermoïde proliférant ; cette lésion décrite en détail par Wilson-Jones en 1966, avait déjà été reconnue antérieurement, sous les noms d'épithélioma bénin (Morson et Lane, 1929), de prolifération pseudo-épithéliomateuse de la paroi kystique (Allen, 1954) ou d'acanthome bénin dermique (Lund, 1957) ; Lever l'appelle « Pilar tumor of the scalp ».

Histologiquement, c'est d'avec ce kyste épidermique proliférant que le diagnostic différentiel doit être fait.

Le kyste épidermoïde proliférant, généralement localisé au cuir chevelu ou à ses abords immédiats, se présente cliniquement comme une tumeur kystique, enflammée ou non, ulcérée ou non.

Histologiquement, la tumeur est faite d'un tissu épithélial kératinisant, disposé en lobules et en travées entrelacées. Bien qu'il n'y ait pas, en bordure, d'assise épithéliale continue pour limiter la tumeur, comme dans un kyste ordinaire, la séparation d'avec le tissu avoisinant est pourtant nette ; elle est toutefois très tourmentée, du fait d'invaginations du tissu conjonctif, la tendance à la nécrose et à la momification est variable, souvent faible, jamais aussi importante que dans l'épithélioma calcifié de Malherbe. L'épithélium ressemble à celui des kystes pilaires ; il est dépourvu de couche granuleuse et ne produit pas de kératine normale, mais subit une nécrose éosinophile abrupte, avec parfois un peu de parakératose ; un aspect dyskératosique est parfois simulé, du fait d'une nécrose cellulaire irrégulière et précoce. Une réaction inflammatoire ou macrophagique, de même qu'une fibrose, une calcification ou des dépôts de cholestérol, peuvent parfois être observés dans le tissu conjonctif, dont la réaction est, toutefois, généralement très discrète.

Il semble bien que ce soit la même lésion que Reed et Lamar aient décrite, en 1966 également, sous le nom de « Invasive Hair Matrix Tumor of the Scalp — Invasive Pilomatrixoma ». De même, le trichochlamidocarcinome de Holmes semble bien correspondre à cette même entité, encore que les limites fixées par cet auteur paraissent moins nettes ; en effet, son 7me cas présente une métastase ganglionnaire ; il n'est guère possible d'établir, en lisant la description de Holmes, s'il s'est agi d'un carcinome spino-cellulaire développé sur un kyste simple, ou d'une transformation d'un kyste proliférant en un véritable carcinome, éventualité envisagée par Nürnberger pour ses hyperplasies des parois de kystes et par Wilson-Jones lui-même.

Le carcinome spino-cellulaire se distingue du kyste proliférant par l'anarchie de son architecture et les atypies de ses cellules.

CHAPITRE IV

Facteurs déclenchants

L'action du soleil, responsable de la majorité des carcinomes de l'épiderme de surface, ne peut être retenue lorsqu'il s'agit d'un carcinome sur kyste, puisque sa paroi n'est pas exposée à la lumière.

Une irritation chronique par le contenu du kyste, par exemple par certains acides gras, pourrait être envisagée ; généralement cependant, une telle irritation aboutit à la rupture du kyste, entraînant la formation d'un granulome et la résorption de sa paroi.

Dans aucun des cas rapportés, un arsenicisme n'a été signalé.

On doit, enfin, envisager la responsabilité éventuelle d'un traumatisme, accidentel ou chirurgical :

Le premier des deux cas de Seff et Barkowitz accusait une irritation chronique du kyste par l'usage du peigne.

Parmi les 12 cas de Caylor, le cas No 4 subit une première excision, suivie d'une récidive deux ans plus tard ; alors que lors de la première excision, la tumeur se révèle être une loupe (wen), lors de la seconde, le tissu excisé montra un épithélioma spino-cellulaire de degré I, développé sur la paroi d'un kyste ; de même dans le cas No 7, une récidive survint rapidement après une première intervention, et la réexcision montra un épithélioma spino-cellulaire atypique de degré III, apparemment survenu sur un kyste ; le cas No 8 avait subi deux excisions préalables, le cas No 11, 3 excisions dans les trois mois précédant l'opération d'un épithélioma spino-cellulaire de degré III.

Des 11 patients de Bishop, l'un racontait une histoire de grattage avec un peigne et un autre évoquait une contusion contre le plateau d'une table.

Dans le cas No 2 de Collins, une cautérisation de la lésion a précédé l'excision de 17 mois.

Parmi les 14 patients de Peden, l'un accusait une piqûre par une épingle, un an avant l'excision, un deuxième avait pressé son kyste, un troisième l'avait traumatisé avec un peigne.

Degos et al. rapportent le cas d'un patient de 54 ans, présentant, depuis plus de 20 ans, sur la partie postérieure du cuir chevelu, 7 loupes, dont aucune n'attirait l'attention par une sensibilité particulière ou une récente augmentation de volume. Pour des raisons d'ordre esthétique, l'exérèse de toutes les loupes fut réalisée en deux séances opératoires. Six semaines après la 2me intervention, apparaît, au milieu d'une cicatrice, une petite tumeur, qui grossit rapidement et qui récidive après une première excision ; l'examen histologique confirme le diagnostic d'épithélioma spino-cellulaire ; l'évolution va continuer inexorablement, malgré des interventions chirurgicales répétées, la tumeur envahissant la calotte, puis la dure-mère. Le délai très bref entre l'intervention sur une loupe cliniquement non suspecte et le développement rapide d'un carcinome d'évolution locale très maligne, ne laisse pas d'être impressionnant ; malheureusement il ne semble pas y avoir eu d'examen histologique de la loupe, lors de la première excision ; on ne sait donc pas si, à ce moment-là, un carcinome était déjà présent.

Mac Donald relève que 6 de ses 7 cas de carcinome sur kyste étaient localisés à des endroits exposés du corps, alors que les 2/3 seulement de la totalité des kystes se trouvent sur ces régions ; cependant, pour lui cette différence n'a pas nécessairement de signification.

Ni Love et Montgomery, ni Welch, ni Hadida et al., ne relatent l'intervention d'un traumatisme quelconque dans leurs cas.

Parmi nos 6 cas une cautérisation a précédé l'excision dans un cas, sans que nous ayons pu établir le délai entre les deux interventions ; dans les 5 autres cas, la notion d'un traumatisme n'existe pas ; toutefois dans 2 cas, les renseignements anamnestiques que nous avons pu réunir sont insuffisants.

Le problème du rôle possible d'un traumatisme, comme facteur induisant le développement d'un carcinome sur la paroi d'un kyste, reste donc ouvert.

Conclusions

Le développement d'un carcinome sur la paroi d'un kyste est rare. Sur les 1144 kystes cutanés de notre collection histologique, 6, soit le 0,51 %, en présentent un. Cette proportion est certainement au-dessus de la réalité, de très nombreux kystes cliniquement non suspects de transformation maligne n'étant pas excisés, ou, en cas d'excision, n'étant pas examinés histologiquement. Il ne saurait donc être question de considérer les kystes cutanés comme des précancéroses. Il demeure cependant prudent d'envoyer à un laboratoire d'histopathologie tout kyste enflammé ou ayant présenté un caractère évolutif récent.

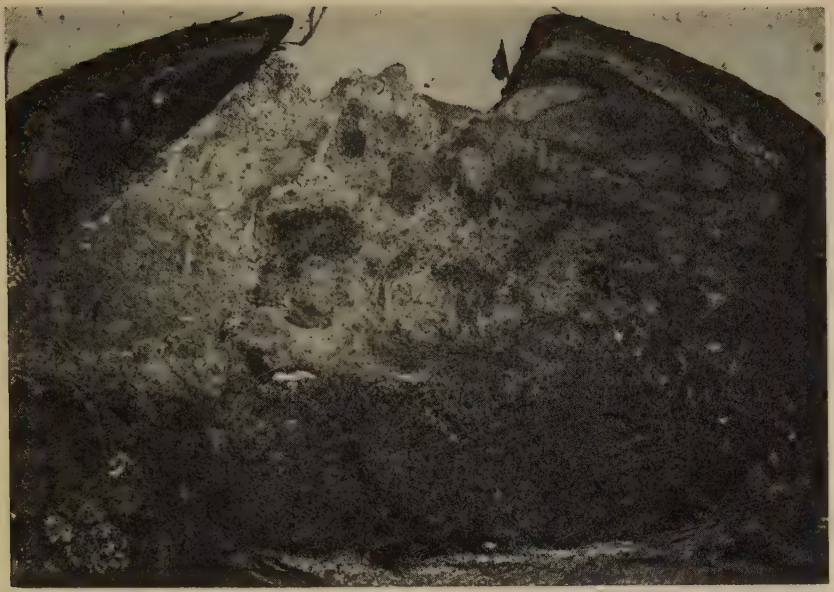
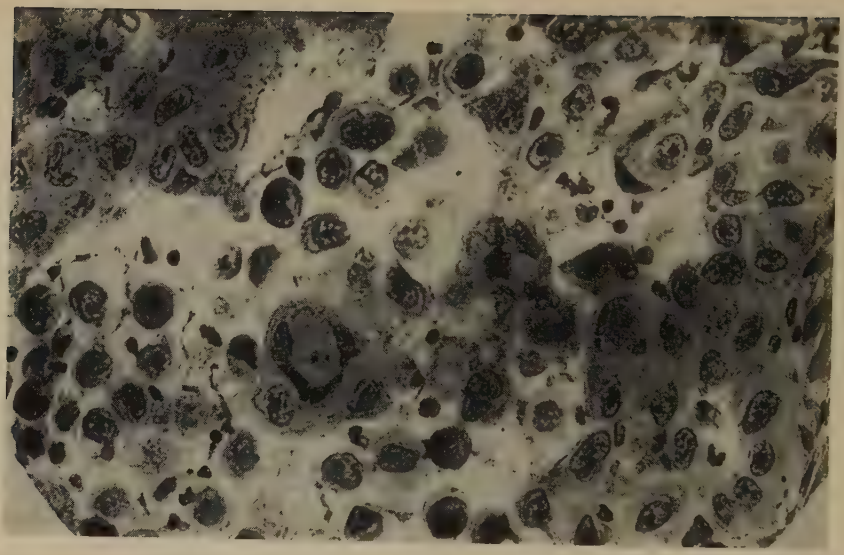


Fig. 1 — Cas No 5 :

Dilatation kystique d'un follicule avec prolifération carcinomateuse de la paroi.



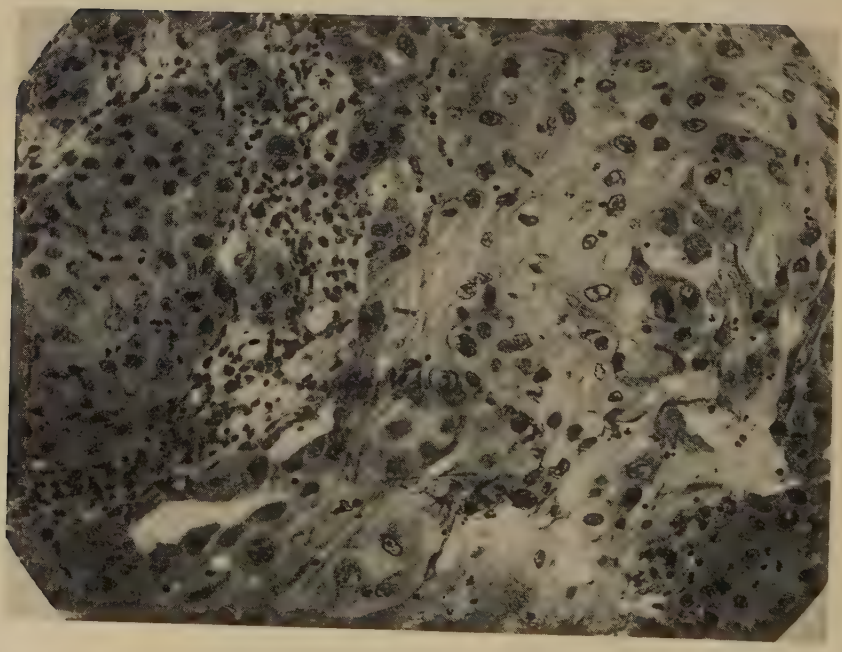


Fig. 2 et 3 — Cas No 5 :

Détail des cellules tumorales.

Fig. 4 — Cas No 6 :

Prolifération carcinomateuse de la paroi d'un kyste épidermoïde.

BIBLIOGRAPHIE

ALLEN, A.C. : *The Skin,* pp. 722-724 (C.V. Mosby Co., St-Louis, 1954).

BISHOP, E. L. : *Epidermoid carcinoma in sebaceous cysts.* Ann. Surg. *93* : 109-112 (1931).

CAYLOR, H.D. : *Epitheliomas in sebaceous cysts.* Ann. Surg. *82* : 164-176 (1925).

COLLINS, D.C. : *Carcinoma originating in sebaceous cysts.* Canad. M. A. J. *35* : 370-372 (1936).

DEGOS, R., KAUFMANN, P., CIVATTE, I. et MOULY, R. : *Epithelioma spino-cellulaire sur loupe.* Bull. soc. fr. derm. syph. *67* : 187-190 (1960).

GLAUS, U. : *Contribution à l'étude des kystes cutanés et de leur classification.* Thèse, Lausanne (1968).

HADIDA, E., SAYAG, I. et SAYAG, I. : *Epithéliomas spino-cellulaires sur loupes.* Bull. soc. fr. derm. syph. *69* : 33-35 (1962).

HOLMES, E., J. : *Tumors of lower hair sheath.* Cancer *21* : 234-248 (1968).

LEVER, W. F. : *Histopathology of the skin,* 5th edition, pp. 521-522 (J. B. Lippincott Co., Philadelphia Toronto 1975).

LOVE, W. R. and MONTGOMERY, H. : *Epithelial Cysts.* Arch. Derm. Syph. *47* : 185-196 (1943).

LUND, H. Z. : *Tumors of the skin,* pp. 139-140 (Armed Forces Instit. of Path., Washington D. C., 1957).

MAC DONALD, L. W. : *Carcinomatus Change in Cysts of Skin.* Arch. Derm. *87* : 208-211 (1963).

MAC GAVRAN, M. H. and BINNINGTON, B. : *Keratinous cysts of the skin.* Arch. Derm. Chicago *94* : 499-508 (1966).

MORSON, A. C. and LANE, C. R. : *A case of sebaceous cyst undergoing malignant changes.* Lancet 2 : 817 (1929).

NÜRNBERGER, W. : *Die Epithelcysten der äusseren Haut und die aus ihnen neuergehenden Geschwülste.* Frankf. Z. Path. *52* : 448-472 (1938).

PEDEN, J. C. Jr. : *Carcinoma developing in sebaceous cysts.* Ann. Surg. *128* : 1136-1147 (1948).

PINKUS, H. : *Sebaceous cysts are trichilemmal cysts.* Arch. Derm. *99* : 544-555 (1969).

REED, J. & LAMAR, L. M. : *Invasive Hair Matrix Tumors of the Scalp.* Arch. Derm. *94 :* 310-316 (1966).

SANDERSON, K. V. : In A. Rook, D. S. *Wilkinson and F. J. G. Ebling Textbook of Dermatology,* p. 1940 (2nd edition Blackwell Scientific Publications Oxford London Edinburgh Melbourne 1974).

SEFF, I. and BERKOWITZ, S. : *Carcinomatous degeneration of sebaceous cysts.* Surg. Gyn. and Obst. *23* : 469-473 (1916).

SIRTORI, C. et VERONESI, V. : *Contributo alla conoscenza della transformazione neoplastica delle cisti cutanee.* Atti Soc. Lombarda Sci. Med. Biol. *8* : 234-237 (1953).

STONE, J. M. and ABBEY, E. A. : *Sebaceous cysts : Its importance as a precancerous lesion.* Arch. Derm. Syph. *31* : 512-515 (1935).

WELCH, J. W. : *Carcinoma arising in sebaceous cysts.* Arch. of Surg. *76* : 128-132 (1958).

WILSON-JONES, E. : *Proliferating epidermoid cysts.* Arch. Derm. *94* : 11-19 (1966).

ACHEVÉ D'IMPRIMER
SUR LES PRESSES DE L'IMPRIMERIE MONTANDON & Co A FLEURIER
EN JUIN MIL NEUF CENT SEPTANTE-SIX